

Leczenie wodogłowia za pomocą systemów zastawkowych

Shunt systems in the treatment of hydrocephalus

Klinika Neurochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki

Adres do korespondencji: Wanda Mikołajczyk-Wieczorek, Klinika Neurochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź, tel.: 042 271 20 46, faks: 042 271 13 96, e-mail: drwanda@tlen.pl

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Historia operacyjnego leczenia wodogłowia: Historia operacyjnego leczenia wodogłowia jest bardzo długa, sięga czasów Hipokratesa (V wiek p.n.e.), który próbował leczyć wodogłowie przez nakłuwanie komór mózgu. Wraz z ogólnym rozwojem medycyny, poznawaniem anatomii mózgowia, fizjologii krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego, rozwojem nowych technik operacyjnych w neurochirurgii wprowadzono wiele różnorodnych metod leczenia wodogłowia, ale nadal była to choroba kończąca się śmiercią lub kalectwem. Przełomowym momentem, który zrewolucjonizował leczenie wodogłowia, było zastosowanie u 6-miesięcznego chłopca połączenia komorowo-przedionkowego przez żyłę szyjną wewnętrzną z użyciem zastawki sprężynowo-kulkowej o jednokierunkowym przepływie. Fakt ten został opisany w 1952 roku przez Spitzę i Nulsena. Od tego czasu leczenie wodogłowia przy pomocy jednokierunkowych systemów drenażujących, tzw. zastawek, stało się uznaną i najczęściej stosowaną metodą postępowania klinicznego, która uratowała życie, zmniejszyła kalectwo i uwarunkowała prawidłowy rozwój wielu pacjentom. Implantacja zastawek była olbrzymim postępem w leczeniu wodogłowia, ale wkrótce okazało się, że są to systemy niedoskonałe, powodujące wiele powikłań u pacjentów. Mimo dynamicznego rozwoju technologii zastawkowej, postępu w poznaniu mechanizmów powstania wodogłowia, fizjologii i patologii krążenia PMR nadal nie udało się skonstruować tzw. idealnej zastawki. W dalszym ciągu „idealna zastawka to brak zastawki”. Obecnie rozwój leczenia chirurgicznego wodogłowia przebiega w dwóch kierunkach: 1) poszukiwanie tzw. idealnej zastawki; 2) doskonalenie technik neuroendoskopowych.

Wskazania i przeciwwskazania do implantacji systemów zastawkowych: Wszczepienie zastawki wskazane jest w przypadku rozpoznania wodogłowia, jeśli: 1) nie można usunąć jego przyczyny; 2) nie ma wskazań do endoskopowej wentrykulostomii III komory. Przeciwwskazaniem do wszczepienia zastawki są: infekcje układu nerwowego, krwawienia do układu komorowego, ciężkie zakażenia systemowe i zakażenia powłok. Celem zmniejszenia ciasnoty śródczaszkowej początkowo wszczepiamy drenaż komorowy zewnętrzny u starszych pacjentów lub zbiornik Rickhama u niemowląt. Po normalizacji płynu mózgowo-rdzeniowego i stabilizacji stanu pacjenta wymieniamy drenaż zewnętrzny na zastawkę.

Typy systemów zastawkowych: Każdy system zastawkowy składa się z trzech elementów: drenu bliższego (komorowego lub lędźwiowego), mechanizmu zastawkowego i drenu obwodowego (otrzewnowego lub dosercowego). Biorąc pod uwagę dużą ilość dostępnych i stosowanych systemów zastawkowych, celem ułatwienia ogólnej orientacji można je podzielić na cztery grupy: 1) ze względu na lokalizację drenu bliższego i dalszego: a) komorowo-otrzewnowe, b) komorowo-przedionkowe (dosercowe), c) lędźwiowo-otrzewnowe; 2) ze względu na mechanizm działania zastawki: a) zastawki działające na zasadzie różnicy ciśnień, b) zastawki działające na zasadzie różnicy ciśnień z wbudowanym urządzeniem zmniejszającym efekt syfonowy, c) zastawki programowane, d) zastawki regulujące przepływ płynu mózgowo-rdzeniowego; 3) ze względu na budowę mechanizmu regulującego przepływ: a) zastawki membranowe, b) zastawki szczelinowe, c) zastawki stożkowe, d) zastawki kulkowe; 4) modyfikacje elementów systemu zastawkowego.

Wybór typu systemu zastawkowego: Nie ma jednoznacznych naukowych kryteriów wyboru określonego typu zastawki w leczeniu wodogłowia. Nie ma takiej zastawki, która przewyższałaby pozostałe typy skutecznością, czyli statystycznie istotną, mniejszą liczbą powikłań. Przy wyborze zastawki trzeba kierować się dokładną analizą kliniczną procesu chorobowego, znajomością mechanizmu funkcjonowania i techniki wszczepiania zwykle kilku typów zastawki, a także analizą piśmiennictwa dotyczącego wyników leczenia wodogłowia.

Zabieg wszczepienia systemu zastawkowego komorowo-otrzewnowego: Jest to zabieg prosty technicznie, ale wymaga szczególnej staranności ze względu na dużą ilość możliwych powikłań. Powinien trwać jak najkrócej, a więc konieczna jest dobra znajomość techniki operacyjnej, budowy i działania wszczepianego mechanizmu zastawkowego.

Powikłania: Powikłania występujące w czasie leczenia wodogłowia

systemami zastawkowymi można podzielić na trzy grupy: 1) mechaniczne; 2) czynnościowe – niedostateczny drenaż, nadmierny drenaż PMR; 3) infekcyjne. **Opieka pooperacyjna:** Jeśli jest to możliwe, pacjent z zastawką powinien pozostać pod stałą opieką neurochirurga, a także okulisty i psychologa, ponieważ objawy niesprawności zastawki to nie zawsze ostre objawy ciasnoty śródczaszkowej. Staramy się dokładnie poinformować pacjenta o objawach dysfunkcji zastawki. Oceniając prawidłowe działanie zastawki, analizujemy stan kliniczny pacjenta, wyniki badania okulistycznego, badania psychologicznego i wyniki badań obrazowych.

SŁOWA KLUCZOWE: wodogłowie, leczenie zastawkowe, typy systemów zastawkowych, wszczepienie zastawki, powikłania w leczeniu zastawkami

Summary

The history of hydrocephalus treatment: The history of hydrocephalus operative treatment is very long, dating back to the times of Hippocrates (V century BC), who attempted to treat hydrocephalus by means of puncturing dilated cerebral ventricles. Along with general development of medicine, getting familiar with brain anatomy and physiology of cerebrospinal fluid circulation, and the development of new operational techniques in neurosurgery, a number of diverse hydrocephalus treatment methods had been introduced, but still it was a disease ending up with death or disability. A breakthrough moment, in which hydrocephalus treatment got revolutionized, was the day when a ventriculojugular shunt, with the use of a one-way flow stainless steel spring-ball valve, was first introduced in a six-month-old boy. Spitz and Nulsen reported this successful procedure in 1952. Since then, hydrocephalus treatment with the use of one-way shunt systems has become an approved and the most commonly used method of clinical management, which saves many patients' lives, reduces their disabilities and lets them develop properly. The valve implantation made a huge progress in hydrocephalus treatment. However, shortly afterwards it turned out that these were imperfect systems leading to a variety of complications in patients. To date, in spite of a considerable progress in this field, a perfect valve has not been designed. Nowadays, the development of hydrocephalus surgical treatment takes two directions. The first is searching for an ideal valve, the other is improving neuroendoscopic techniques. **Indications and contraindications for insertion of shunt systems:** The valve implantation is indicated in the event of hydrocephalus diagnosis if: a) disease cause cannot be removed; b) there are no indications for endoscopic third ventriculostomy (ETV). Contraindications for the implantation of a valve are as follows: nervous system infections, bleeding to cerebral ventricles, severe systemic infections and skin infections. In order to reduce high intracranial pressure, a Rickham reservoir is initially implanted in infants or external ventricular drainage in older patients. Once cerebrospinal fluid is normalized and patient's condition is stable, the valve can be implanted. **Currently available shunts systems:** Every shunt system is basically composed of three components: proximal catheter for access to cerebrospinal fluid (ventricular or lumbar), valve system, and distal catheter that diverts cerebrospinal fluid towards a drainage cavity (peritoneal or intracardiac). Most manufacturers offer a variety of shunt components and configurations. Available valve systems can be divided into four categories: 1) with respect to drain placement: a) ventriculoperitoneal shunt, b) ventriculoatrial shunt, c) lumboperitoneal shunt; 2) with respect to valvular mode of action: a) standard differential pressure valves, b) differential pressure valves with integral siphon-reducing devices, c) adjustable (programmable) valves, d) CSF flow-control valves; 3) with respect to valvular structure regulating flow: a) diaphragm valves, b) slit valves, c) miter valves, d) spring valves; 4) modifications and configurations of shunt system components. **The choice of shunt systems:** No unambiguous scientific criteria for the choice of the particular valve type exist. No such valve is obtainable, which could be better and effective than others. When one chooses a valve, he or she should make a precise clinical analysis of disease progression, focus on valve machinery and implantation method. **Ventriculoperitoneal shunt insertion technique:** Technically, it is a very easy procedure. However, it requires paying special attention because of possible numerous complications. The surgery should last as short as possible. Therefore, a sound knowledge of surgical techniques as well as shunt system construction and its working mechanism is required. **Complications:** Shunt complications can be categorized into three groups: 1) mechanical; 2) infectious; 3) functional failure. **Postoperative care:** Patient with valve transplant should be taken under neurosurgical, ophthalmological, and psychological care. We always try to inform our patients about symptoms of valve dysfunction. In order to determine if an implanted valve works well, we analyse patient's clinical condition and ophthalmological, psychological, and imaging examination results.

KEY WORDS: hydrocephalus, surgical treatment, types of shunt systems, inserting a shunt, shunt complications

WSTĘP

Historia operacyjnego leczenia wodogłowia jest bardzo długa, sięga czasów ojca medycyny – Hipokratesa (V wiek p.n.e.), który próbował leczyć wodogłowie przez odbarczanie komór mózgu^(1,2). Wraz z ogólnym rozwojem medycyny, poznawaniem anatomii mózgowia, fizjologii krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego, rozwojem nowych technik operacyjnych w neurochirurgii wprowadzono wiele różnorodnych metod leczenia wodogłowia, ale nadal była to choroba kończąca się śmiercią lub kalectwem. Pionierskie operacje Dandy'ego mające na celu usuwanie nowotworów, torbieli, czyli przeszkód w krążeniu płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR), miały niepomyślny przebieg z powodu braku odpowiedniego instrumentarium. Wycięcie lub koagulacja splotu naczyniówkowego również nie przynosiły spodziewanych efektów, poprawa była krótkotrwała (Dandy, 1918; Putnam, 1934; Scarff, 1951). Różnorodne techniki odprowadzania PMR z układu komorowego poza czaszkę: komorowo-podczepcowe (Mikulicz-Radecki, 1893), moczowodowe (Matson, 1949), opłucnowe (Heile, 1925), jajowodowe (Heash, 1924), otrzewnowe (Jackson, Shodgras), żyłne (połączenia z zatoką strzałkową górną – Payr, z prawym przedsionkiem serca – Pertuiset, z żyłą szyjną wewnętrzną – El-Shafei) często były nieskuteczne z powodu niedrożności połączenia wstecznie wypełniającego się krwią, posocznicy, powikłań związanych z przedrenowaniem w postaci krwaków wewnątrzczaszkowych. Nakłucie łądźwiowe wprowadzone przez Quinckego przetrwało do dzisiejszych czasów jako metoda diagnostyczna i terapeutyczna w pierwszym etapie leczenia wodogłowia pokrwotocznego wcześniaków. Kolejne typy stosowanych zabiegów to połączenia wewnątrzczaszkowe między układem komorowym a zbiornikami pajęczynówki i przestrzenią podpajęczynówkową – połączenie III komory: ze zbiornikiem międzykonarowym (Dandy, 1918), ze zbiornikiem skrzyżowania nerwów wzrokowych (Stockey i Scarff, 1936), ze zbiornikiem okalającym (Nahaty); połączenie komory bocznej ze zbiornikiem wielkim (Torkildsen, 1938); intubacja wodociągu (Dandy, Leksell). Skuteczność tych metod była uzależniona od prawidłowego przepływu PMR między zbiornikami pajęczynówki podstawy czaszki a przestrzenią podpajęczynówkową i od prawidłowego wchłaniania w ziarnistościach pajęczynówki. Współczesne zabiegi neuroendoskopowe oparte są na założeniach ostatnio wymienionych historycznych zabiegów.

Przełomowym momentem, który zrewolucjonizował leczenie wodogłowia, było zastosowanie u 6-miesięcznego chłopca połączenia komorowo-przedsionkowego przez żyłę szyjną wewnętrzną z użyciem zastawki polietylenowej sprężynowo-kulkowej o jednokierunkowym przepływie. Fakt ten został opisany w 1952 roku przez Spitzę i Nulsena.

Od tego czasu leczenie wodogłowia przy pomocy jednokierunkowych systemów drenujących, tzw. zastawek, stało się uznaną i najczęściej stosowaną metodą postępowania klinicznego, która uratowała życie, zmniejszyła kalectwo i uwarunkowała prawidłowy rozwój wielu pacjentów. Implantacja zastawek była olbrzymim postępem w leczeniu wodogłowia, ale wkrótce okazało się, że są to systemy niedoskonałe, powodujące wiele powikłań u pacjentów. McLaurin twierdzi, że nowe typy zastawek konstruowane są po to, aby zapobiegać powikłaniom obserwowanym w czasie leczenia systemami poprzedniego typu⁽³⁾.

Mimo dynamicznego rozwoju technologii zastawkowej, postępu w poznaniu mechanizmów powstania wodogłowia, fizjologii i patologii krążenia PMR nadal nie udało się skonstruować tzw. idealnej zastawki⁽⁴⁾, która posiadałaby jednocześnie wszystkie wymienione cechy:

- skuteczność mimo fizjologicznych zmian ciśnienia śródczaszkowego związanych z aktywnością pacjenta w ciągu doby (śmiech, płacz, wysiłek fizyczny, sen z fazą REM, zmiana pozycji ciała); utrzymywanie ciśnienia w układzie komorowym w fizjologicznym zakresie ciśnień;
- możliwość nieinwazyjnej zmiany parametrów zastawki;
- odporność na działanie czynników zewnętrznych (uszkodzenia mechaniczne, pole elektromagnetyczne, ciśnienie barometryczne);
- niepodatność na działanie czynników wewnętrznych (odkładanie się złogów włókniaka we wnętrzu systemu, podwyższony poziom białka i zwiększoną liczbę elementów morfotycznych w PMR, obecność krwi, kolonizację bakterii);
- nie wywołuje odczynów miejscowych i ogólnych.

Od chwili wszczęcia pierwszej zastawki minęło 58 lat, przez ten czas skonstruowano wiele typów zastawek (według Aschoffa około 500 do 1992 roku^(4,5)), mimo to liczba powikłań jest nadal bardzo wysoka. Po roku od zabiegu sprawnie działa około 60% zastawek, a po pięciu latach – 40-50%. Jak podaje Aschoff, w dalszym ciągu „idealna zastawka to brak zastawki”.

Obecnie rozwój leczenia chirurgicznego wodogłowia przebiega w dwóch kierunkach:

1. poszukiwanie tzw. idealnej zastawki;
2. doskonalenie technik neuroendoskopowych.

WSKAZANIA I PRZECIWSKAZANIA DO IMPLANTACJI SYSTEMÓW ZASTAWKOWYCH

WSKAZANIA

Wszczepienie zastawki wskazane jest w przypadku rozpoznania wodogłowia, jeśli:

- nie można usunąć jego przyczyny;
- nie ma wskazań do endoskopowej wentrykulostomii III komory.

Wodogłowie towarzyszące guzom nowotworowym, torbielom wewnątrzkomorowym i przykomorowym w wielu przypadkach nie wymaga leczenia po usunięciu przyczyny. Przykładowo usunięcie guza tylnego dołu czaszki w 80% prowadzi do ustąpienia objawów wodogłowia.

PRZECIWWSKAZANIA

Przeciwwskazaniami są:

- infekcja układu nerwowego;
- krwawienia do układu komorowego;
- ciężkie zakażenia systemowe i zakażenia powłok.

Przeciwwskazaniami do wszczęcia zastawki u pacjenta z wodogłowiem są nieprawidłowy płyn mózgowo-rdzeniowy z podwyższoną liczbą komórek i podwyższonym poziomem białka w wyniku krwawienia do układu komorowego, np. w urazach czaszkowo-mózgowych, u wcześniaków, w przypadku wad naczyń mózgowych (zniekształcenia tętniczo-żylnie, tętniaki) lub infekcji układu nerwowego, a także objawy ciężkich zakażeń systemowych i zakażeń skóry.

Implantowana zastawka w tych przypadkach będzie niesprawna z powodu niedrożności mechanicznej, najczęściej mechanizmu zastawkowego, a ciężka infekcja uogólniona lub układowa w dużym stopniu zwiększy ryzyko infekcji systemów zastawkowych, czyli w konsekwencji doprowadzi również do dysfunkcji zastawki.

Jeśli nie możemy wszczepić zastawki, celem zmniejszenia ciasnoty śródczaszkowej, początkowo wszczepiamy drenaż komorowy zewnętrzny u starszych pacjentów lub zbiornik Rickhama u niemowląt z zachowanym ciemieniem przednim. Drenaż komorowy to system, który odprowadza nadmiar PMR z układu komorowego w sposób ciągły, a zbiornik Rickhama nakłuwamy 1-3 razy dziennie, aspirując płyn mózgowo-rdzeniowy pod kontrolą napięcia ciemienia. Jeśli objętość jednorazowo aspirowanego płynu przekracza 100 ml, wszczepiamy drenaż komorowy wewnętrzny. W przypadku infekcji PMR stosujemy celowaną antybiotykoterapię dokomorową i ogólną. Po ustąpieniu objawów infekcji ogólnej i układu nerwowego wymieniamy drenaż zewnętrzny lub zbiornik Rickhama na system zastawkowy. Warunkiem tego zabiegu jest uzyskanie trzech kolejnych jałowych posiewów bakteriologicznych płynu mózgowo-rdzeniowego, poziomu białka w płynie mózgowo-rdzeniowym poniżej 100-150 mg%/dl i liczby komórek poniżej 50 w polu widzenia.

W przypadku krwawienia do układu komorowego postępujemy podobnie. Stosujemy osłonowo antybiotykoterapię ogólną, a system zastawkowy implantujemy po normalizacji płynu mózgowo-rdzeniowego w badaniu ogólnym i kontroli jego jałowości.

Drenaż komorowy zewnętrzny i zbiornik Rickhama są czasowymi formami ewakuacji płynu mózgowo-rdzeniowego z układu komorowego, stosowanymi w przypadku narastającego wodogłowia, jeśli podejrzewamy,

że zastawka nie będzie działała z powodu nieprawidłowego płynu mózgowo-rdzeniowego lub ryzyko dysfunkcji jest duże z powodu innych przyczyn ogólnych.

Drenaż zewnętrzny składa się z drenu komorowego, który jest wprowadzony do układu komorowego, a jego koniec obwodowy wyprowadzony jest na zewnątrz głowy i połączony przez dren pośredni z workiem o objętości około 150 ml. Drenaż umieszczamy na takiej wysokości, aby PMR wypływał w sposób ciągły, jeśli ciśnienie w układzie komorowym przekroczy ciśnienie fizjologiczne dla danego pacjenta. Pacjent powinien leżeć w czasie leczenia.

Zbiornik Rickhama składa się z drenu komorowego, którego część dalsza wprowadzona jest do układu komorowego, a koniec obwodowy połączony jest z wypukłym zbiorniczkiem plastikowym o średnicy około 1 cm, umieszczonym w otworze trepanacyjnym pod skórą. Zbiorniczek nakłuwamy cienką igłą przez skórę i aspirujemy odpowiednią ilość płynu mózgowo-rdzeniowego według zasad opisanych powyżej.

Każdy z tych systemów ma swoje wady i zalety. Ryzyko infekcji wtórnej jest większe w przypadku drenażu, większe jest również ryzyko kolejnych zabiegów z powodu możliwości wysunięcia się drenu z układu komorowego. W przypadku nakłuwania zbiornika Rickhama powodujemy wahania ciśnienia śródczaszkowego, ale możliwa jest normalna aktywność pacjenta.

TYPY SYSTEMÓW ZASTAWKOWYCH

Każdy system zastawkowy składa się z trzech elementów: drenu bliższego (komorowego lub lędźwiowego), mechanizmu zastawkowego i drenu obwodowego (otrzewnowego lub dosercowego). Biorąc pod uwagę dużą ilość dostępnych i stosowanych systemów zastawkowych, celem ułatwienia ogólnej orientacji można je podzielić na cztery grupy⁽⁶⁾:

1. Ze względu na lokalizację drenu bliższego i dalszego na:
 - a) zastawki komorowo-otrzewnowe;
 - b) zastawki komorowo-przedsionkowe (dosercowe);
 - c) zastawki lędźwiowo-otrzewnowe.
2. Ze względu na mechanizm działania zastawki na:
 - a) zastawki działające na zasadzie różnicy ciśnień;
 - b) zastawki działające na zasadzie różnicy ciśnień z wbudowanym urządzeniem zmniejszającym efekt syfonowy;
 - c) zastawki programowane;
 - d) zastawki regulujące przepływ płynu mózgowo-rdzeniowego.
3. Ze względu na budowę mechanizmu regulującego przepływ na:
 - a) zastawki membranowe;
 - b) zastawki szczelinowe;
 - c) zastawki stożkowe;

- d) zastawki sprężynowo-kulkowe.
4. Modyfikacje elementów systemu zastawkowego.

1. LOKALIZACJA DRENU BLIŻSZEGO I DALSZEGO

Rozpoczynając leczenie wodogłowie, wszczepiamy **systemy komorowo-otrzewnowe**, w których płyn mózgowo-rdzeniowy z układu komorowego przez mechanizm zastawki drenowany jest do jamy otrzewnej. Do mniej więcej 1980 roku rutynowo wszczepiano **zastawki dosercowe**, obecnie w 10-20% przypadków, tylko jeśli są przeciwwskazania do wszczepienia odprowadzeń dootrzewnowych.

Jeżeli podejrzewamy, że u pacjenta może wystąpić utrudnienie wchłaniania płynu mózgowo-rdzeniowego w jamie otrzewnej (przebyte zapalenia otrzewnej, noworodkowe zapalenia jelit, przebyte rozległe zabiegi w jamie brzusznej), wszczepiamy zastawkę komorowo-dosercową. W przypadkach niesprawności odprowadzeń dootrzewnowych, spowodowanych zaburzeniami wchłaniania w jamie otrzewnej (narastający wolny płyn w jamie otrzewnej – wodobrzusze, torbiele), również stosujemy systemy przedSIONKOWE. Dren obwodowy wprowadzamy do układu żylnego, najczęściej przez żyłę twarzową (poniżej kąta żuchwy), koniec drenu powinien znajdować się w prawym przedSIONKU lub tuż ponad nim. Kontrolujemy jego położenie na zdjęciach RTG lub oceniając zmiany kształtu załamka P w badaniu EKG. Zabieg wszczepienia zastawki dosercowej jest dłuższy, bardziej inwazyjny w porównaniu z systemem otrzewnowym, częściej występują ciężkie i śmiertelne powikłania^(7,8). Charakterystyczne dla tego typu odprowadzeń zagrożenia to zatorowość płucna, bakteryjne zapalenia wsierdza, tamponada serca, serce płucne, zaburzenia rytmu serca. Dzieci, intensywnie rosnąc, wymagają częstszych rewizji z powodu względnie za krótkiego drenu dosercowego, którego koniec powinien znajdować się w przedSIONKU serca lub w żyłę głównej górnej⁽⁹⁾. Według Gjerisa⁽⁸⁾ 66% niesprawności zastawek przedSIONKOWYCH było spowodowane za krótkim drenem dosercowym. Do jamy otrzewnej u noworodka wprowadzamy dren o długości do 30 cm, który w miarę wzrostu dziecka wysuwa się z jamy otrzewnej około 11.-14. roku życia. Ostre powikłania infekcyjne u pacjentów z zastawkami dosercowymi, zwłaszcza u małych dzieci, stanowią poważne zagrożenie dla życia (posocznice). Przewlekłe infekcje mogą być przyczyną kłębkowego zapalenia nerek o podłożu immunologicznym, tzw. zespołu *shunt nephritis*⁽¹⁰⁾. W wyniku trwającego ponad 4 lata przewlekłego zakażenia zastawki, zwykle sprawnie odprowadzającej PMR drobnoustrojem o niskiej zjadliwości lub saprofitycznym, powstają kompleksy immunologiczne, które aktywują układ dopełniacza, są wychwytywane przez nerki i zostają zdeponowane w pętłach naczyńnych kłębków nerkowych. Według różnych doniesień zespół

ten zdarza się u 0,7-2,5% leczonych pacjentów, ma jednak istotne znaczenie kliniczne. Aż 20% chorych umiera w ostrej fazie z powodu posocznicy, ostrej niewydolności nerek, niewydolności krążenia; u 21% pacjentów może rozwinąć się nadciśnienie tętnicze; w 4-9% przypadków stała i powolna progresja zmian prowadzi do niewydolności nerek wymagającej dializoterapii.

W **systemie lędźwiowo-otrzewnowym** dren bliższy znajduje się w kanale kręgowym, w okolicy lędźwiowej, w przestrzeni podoponowej, zastawka pod skórą na brzuchu, a dren obwodowy w jamie otrzewnej⁽¹¹⁻¹³⁾. Stosuje się je również rzadko, zwłaszcza u dzieci, ze względu na ciężkie powikłania w postaci zrostów w przestrzeni podtwardówkowej kanału kręgowego, bólów korzonkowych, skrzywienia kręgosłupa, nabytego zespół Arnolda-Chiariego, który może prowadzić do nagłej śmierci. Systemy te były częściej stosowane ze względu na mniejsze ryzyko zespołów przedrenowania, ale obecnie wskazania są bardzo ograniczone – *pseudotumor*, nieurazowe płynotoki nosowe, jamistość rdzenia.

2. MECHANIZM DZIAŁANIA ZASTAWKI

Zastawki ciśnieniowo zależne, tzw. klasyczne lub o względnie stałym ciśnieniu otwarcia

Produkowane są w trzech, czterech lub pięciu zakresach działania i określane jako nisko- (50), średnio- (100), wysokociśnieniowe (150) lub dodatkowo bardzo nisko-, bardzo wysokociśnieniowe. (W nawiasie podano średnie ciśnienie otwarcia zastawek w mm H₂O). W rzeczywistości zastawki te działają w pewnym zakresie ciśnień, w zależności od wielkości przepływu płynu PMR. Przykładowo zastawki średniociśnieniowe typu Pudenz działają w zakresie 55-94 mm H₂O, odpowiednio przy przepływie 5-50 ml/godz. Producenci zastawek o pięciu zakresach podkreślają większą precyzję tych systemów (zakresy działania są węższe) w porównaniu z zastawkami trzyzakresowymi. Ogólnie zastawki tego typu utrzymują ciśnienie w układzie komorowym w zakresie 15-180 mm H₂O, a pięciopakresowe 5-220 mm H₂O. Działają na zasadzie różnicy ciśnień przed (w układzie komorowym) i za zastawką (w jamie otrzewnej). Jeśli różnica ciśnień jest wyższa od pewnej wartości progowej określonej jako ciśnienie otwarcia, zastawka otwiera się; jeśli różnica ciśnień jest niższa, zastawka pozostaje zamknięta. Najczęściej stosowane są zastawki średniociśnieniowe, których zakres działania odpowiada średniemu fizjologicznemu ciśnieniu wewnątrzczaszkowemu. W warunkach klinicznych okazało się, że średnie ciśnienie wewnątrzkomorowe (wewnątrzczaszkowe) tylko w pozycji leżącej pacjenta odpowiada ciśnieniu otwarcia zastawki. Natomiast w pozycji stojącej ujemne ciśnienie hydrostatyczne słupa wody w drenie obwodowym ma olbrzymi wpływ na funkcjonowanie zastawki. Jest to tzw. efekt syfonowy, który opowiada za wystąpienie groźnych powikłań, tzw. zespołów przedrenowania.

Na podstawie wzoru Hoffmana^(14,15), który określa ciśnienie wewnątrzkomorowe (IVP) u pacjentów z zastawkami, można przedstawić mechanizm efektu syfonowego: $IVP = CP - HP - IPP$,

gdzie:

IVP – ciśnienie wewnątrzkomorowe;

CP – ciśnienie otwarcia zastawki;

HP – ciśnienie hydrostatyczne, które jest proporcjonalne do długości drenu obwodowego, a właściwie do odległości od otworu Monro i miejsca wprowadzenia drenu do jamy otrzewnej i wynosi w zależności od wieku pacjenta 15-60 cm;

IPP – ciśnienie w miejscu odprowadzenia, które w jamie otrzewnej zmienia się w zależności od aktywności człowieka, a w przybliżeniu jest równe ciśnieniu atmosferycznemu, niezależnie od pozycji człowieka.

Jeśli wszczepimy pacjentowi zastawkę komorowo-otrzewną o ciśnieniu otwarcia 10 cm H₂O i o długości drenu otrzewnowego 30 cm, to zgodnie ze wzorem Hoffmana:

- w pozycji leżącej $ICP = CP = 10 \text{ cm H}_2\text{O}$, ponieważ $IPP = HP = 0 \text{ cm H}_2\text{O}$;

- w pozycji stojącej $IVP = -20 \text{ cm H}_2\text{O} = 10 - 30 - 0$.

W warunkach fizjologicznych ciśnienie wewnątrzczaszkowe, a więc i IVP w pozycji stojącej, również obniża się, ale tylko w zakresie od +5 do -5 cm H₂O.

Z drugiej strony fizjologiczne wzrosty ciśnienia wewnątrzczaszkowego, a więc i IVP w czasie snu, w fazie REM czy związane z wysiłkiem fizycznym, mogą spowodować także nadmierny drenaż PMR przez zastawkę i objawy zespołu przedrenowania⁽¹⁶⁻¹⁹⁾.

Przykłady najczęściej stosowanych zastawek to: zastawka Pudenza Heyer-Schulte, Hakim Codman, LPV Heyer-Schulte, cylindryczne noworodkowe *in-line*, Sophysa.

Zastawki działające na zasadzie różnicy ciśnień z wbudowanym urządzeniem zmniejszającym efekt syfonowy

W 1973 roku Portnoy opisał pierwszy mechanizm antysyfonowy, którego ogólna zasada działania polega na przemieszczaniu się przepony pod wpływem ciśnień atmosferycznego i hydrostatycznego, co powoduje znaczne ograniczenie, a nawet zamknięcie wypływu PMR w pozycji pionowej⁽²⁰⁻²⁴⁾.

Mechanizmy antysyfonowe mogą być:

1. Ciśnieniowozależne – redukcję przepływu uzyskuje się przez zastosowanie membran przemieszczających się w zależności od ssącego ciśnienia w drenie obwodowym i wzrostu ciśnienia płynu w układzie komorowym. Wyróżniamy:

- a) izolowane (ASD Heyer-Schulte, SCD PS Medical) – można je dołączyć do systemu zastawkowego (Siphon Guard Codman);

- b) integralne z mechanizmem zastawkowym, np. zastawka typu Delta PS Medical Medtronic (dwa

zakresy działania PL 1,5 i PL 2) i zastawka Novus Heyer-Schulte/Baxter (trzy zakresy działania). Przepływ przez te zastawki jest w niewielkim stopniu zależny od zmiany pozycji pacjenta.

2. Grawitacyjne – wykorzystuje się kompensację grawitacyjną ciśnienia hydrostatycznego. Podstawą regulacji przepływu jest system kulek przemieszczających się w kanalikach pod wpływem siły ciężkości i ograniczający przepływ PMR w pozycji stojącej. Wyróżniamy:

- a) izolowane (GCA NMT, Shunt assistant Aesculap Miethke) – można je dołączyć do każdego systemu zastawkowego;

- b) integralne z mechanizmem zastawkowym, np. zastawka typu PAEDI-GAV Sophy, zastawka łądźwiowa Cordis.

Zastawki programowane

Idea zastawki programowanej została opisana w 1973 roku przez Salomona Hakima z myślą o leczeniu wodogłównia normotensyjnego w celu zapobiegania zespołom przedrenowania. Pierwsza zastawka powstała w 1985 roku, była to zastawka Sophy, druga, typu Hakim, została wprowadzona do praktyki klinicznej przez Carlosa i Salomona Hakimów w 1991 roku. Pierwsze zastawki nie posiadały mechanizmu antysyfonowego, kolejne posiadają już integralny mechanizm antysyfonowy (Hakim Codman z urządzeniem Siphon Guard, Strata Medtronic, PRO-GAV Miethke)⁽²⁵⁻²⁷⁾.

Są to zastawki ciśnieniowozależne o względnie stałym ciśnieniu otwarcia, ale z możliwością zmiany ciśnienia pod wpływem pola magnetycznego (przez przyłożenie odpowiednio zaprogramowanej głowicy), bez konieczności wymiany operacyjnej zastawki. Ciśnienie otwarcia można regulować w zakresie 20-200 mm H₂O, zmieniając je o 10 mm (w zastawce Hakim Codman), lub w kilku zakresach działania w zależności od typu zastawki. Pierwsze zastawki były wrażliwe na pole magnetyczne podczas badania rezonansu magnetycznego (MRI) i należało sprawdzić ich ustawienie po badaniu, kolejne systemy posiadają już zabezpieczenia uniemożliwiające zmianę ciśnienia otwarcia. Kolejne modyfikacje, udoskonalenia tego typu zastawek to wyeliminowanie konieczności kontroli radiologicznej prawidłowego przestrojenia zastawki.

Zastawki regulujące przepływ płynu mózgowo-rdzeniowego – zastawka o stałym przepływie

Zastawka typu Orbis-Sigma NMT (OS) wprowadzona do praktyki klinicznej w 1987 roku jest jedyną tego typu zastawką stosowaną w Polsce. W 1991 roku rozpoczęto badania, a po kilku latach opublikowano doświadczenia kliniczne związane ze stosowaniem zastawki typu Phoenix Diamond (1996, 1997 Paes Brazylia)⁽²⁸⁻³¹⁾.

W odróżnieniu od zastawek klasycznych, które tylko regulują ciśnienie (przepływ jest uzależniony od różnicy

ciśnien), zastawka OS reguluje przepływ PMR. W określonym zakresie ciśnień zastawka utrzymuje przepływ na stałym poziomie, odpowiadającym fizjologicznej produkcji PMR. Mechanizm zastawki składa się z rubinowego bolca o zmiennej średnicy i silikonowej membrany, która przemieszcza się wzdłuż bolca. Nazwa zastawki pochodzi od sigmoidalnego kształtu krzywej charakteryzującej jej trzy stopnie funkcjonowania:

- I stopień – przy najmniejszej różnicy ciśnień (40-120 mm H₂O), kiedy ryzyko nadmiernego drenażu jest minimalne, zastawka działa jak niskociśnieniowa, niskooporowa, a przepływ PMR wynosi 5-18 ml/godz. Jeśli ciśnienie w układzie komorowym wzrasta, przepona obniża się wzdłuż tłoka, którego średnica wzrasta. Powoduje to gwałtowne zwiększenie oporu przepływu, czyli ograniczenie drenowanego PMR.
- II stopień – przy różnicy ciśnień 120-320 mm H₂O, kiedy wzrasta ryzyko nadmiernego drenażu, przepływ przez zastawkę zmienia się minimalnie w granicach 18-30 ml/godz., co odpowiada średniej fizjologicznej produkcji PMR (20 ml/godz.).
- III stopień – jeśli różnica ciśnień wzrasta powyżej 400 mm H₂O, zwiększa się zagrożenie życia z powodu dużej ciasnoty śródczaszkowej, przepona zastawki przemieszcza się poza tłok, spada opór przepływu, PMR wypływa swobodnie i przepływ wynosi 30-50 ml/godz., aż do normalizacji ciśnienia śródczaszkowego. Ten etap pracy zastawki jest określanym jako stopień bezpieczeństwa.

3. BUDOWA MECHANIZMU REGULUJĄCEGO PRZEPŁYW PMR

Ze względu na budowę mechanizmu regulującego przepływ PMR wyróżniamy cztery rodzaje zastawek ciśnieniowozależnych⁽¹⁷⁾:

1. zastawki membranowe (przeponowe) – Pudenz Flushing Valve Heyer-Schulte, Low Profile Valve Heyer-Schulte, Delta Valve PS Medical, Novus Valve;
2. zastawki szczelinowe, w których mechanizm kontrolujący przepływ może być umieszczony za drenem komorowym – Holter Valve Codman, lub na końcu drenu otrzewnowego – One-Piece Valve Heyer-Schulte, Unitized Shunt PS Medical;
3. zastawki stożkowe – In-Line Valve Heyer-Schulte;
4. zastawki sprężynowo-kulkowe – Hakim Valve Cordis, Hakim Valve Codman, Sophy Valve.

4. MODYFIKACJE ELEMENTÓW SYSTEMU ZASTAWKOWEGO⁽³²⁻³⁴⁾

Duża różnorodność dostępnych systemów zastawkowych wynika również z różnorodnych modyfikacji każdego elementu układu zastawkowego⁽³⁰⁾. Każda taka zmiana jest rezultatem poszukiwania odpowiedniej zastawki dla danego pacjenta, odpowiedniej zastawki w określo-

nej sytuacji klinicznej w celu zmniejszenia powikłań występujących w leczeniu wodogłowia.

- Miniaturyzacja zastawek – ułatwia leczenie wodogłowia u najmniejszych pacjentów, wcześniaków o masie ciała około 1000 g. Obecnie każdego typu zastawka jest dostępna w wersji dla noworodków, niemowląt, małych dzieci. Najmniejsze mechanizmy zastawkowe są nieco grubsze od drenów komorowych, mają średnicę około 4 mm, co zmniejsza ryzyko powstania martwicy skóry nad zastawką. Standardowe zastawki mają średnicę około 15-20 mm.
- Zastawki typu *uni-shunt* lub *one-piece* – nie wymagają stosowania łączników, podwiązek, przez co skraca się czas zabiegu, a im zabieg krótszy, tym ryzyko infekcji mniejsze. Obecność łączników w systemie zastawkowym zwiększa ryzyko niedrożności mechanicznych spowodowanych odłączeniem się drenu obwodowego i przemieszczeniem do jamy otrzewnej lub układu komorowego.
- Mechanizm zastawki może być umieszczony w otworze trepanacyjnym (typu *burr-hole*) lub poza nim, płasko na powierzchni kości (typu *in-line*, profilowane, przepływowe). Pierwszy typ konfiguracji zastawki ogranicza gromadzenie się płynu mózgowodzeniowego wokół zastawki, zwłaszcza po zabiegu wymiany zastawki czy wymiany zbiornika Rickhama na zastawkę. Natomiast usunięcie, wymiana drenu komorowego dołączonego do tego typu zastawki są trudniejsze z powodu zrostów w miejscu podwiązki, czasami zdarza się przemieszczenie wolnego drenu do układu komorowego.
- Do systemów zastawkowych mogą być dołączone filtry antybakteryjne i filtry zapobiegające rozsiewowi komórek nowotworowych, ale należy pamiętać, że może to sprzyjać niedrożnościom mechanicznym zastawek.
- Technologia BioGlide w produkcji drenów polega na zastosowaniu cieniutkiej warstwy hydrożelu, który „wygładza” wewnątrz silikonowych drenów i zapobiega osiedlaniu się, kolonizacji bakterii i gromadzeniu włókniaka.
- Impregnacja drenów komorowych antybiotykami – stosowana kilkakrotnie na przestrzeni wielu lat w celu zmniejszenia częstości powikłań infekcyjnych miała swoich zwolenników i przeciwników. Trudne pytania, jakie się pojawiały, dotyczyły: wpływu długotrwałego działania antybiotyku na wywołanie odporności bakterii, ryzyka uczulenia pacjenta, odporności bakterii, czasu ważności implantów z antybiotykiem. Ostatnio pojawiły się optymistyczne doniesienia dotyczące stosowania drenów impregnowanych klindamycyną i ryfampicyną – Bactiseal TM. W publikacjach dotyczących dużych grup pacjentów, w tym również dzieci leczonych od 2001 roku, opisywane są przypadki istotnego zmniejszenia częstości infekcji z około 23 do 1,4%, a nawet do 0% u dorosłych

i starszych dzieci w ciągu pierwszych 3 miesięcy po wszczępieniu zastawki. Technologia ta zapobiega kolonizacji bakteriami *Staphylococcus sp.* w okresie okołoperacyjnym w ciągu pierwszych 3 miesięcy, kiedy ryzyko infekcji jest największe.

WYBÓR TYPU SYSTEMU ZASTAWKOWEGO

Nie ma jednoznacznych naukowych kryteriów wyboru określonego typu zastawki w leczeniu wodogłowia. Nie ma takiej zastawki, która przewyższałaby pozostałe typy skutecznością, czyli statystycznie istotną, mniejszą liczbą powikłań. Randomizowane wieloośrodkowe badania kliniczne oceniające funkcjonowanie zastawek Orbis-Sigma, Delta i klasycznych, a także programowanych w porównaniu z ciśnieniowozależnymi nie wykazały istotnych różnic w przeżywalności zastawek (Drake, Kestle, 1998). Tak więc nie ma naukowo udokumentowanych podstaw doboru zastawki. Jednak przy wyborze zastawki trzeba kierować się dokładną analizą kliniczną procesu chorobowego, znajomością mechanizmu funkcjonowania i techniki wszczępienia zwykle kilku typów zastawki, a także analizą piśmiennictwa dotyczącego wyników leczenia wodogłowia. W doniesieniach z ostatnich lat podkreśla się, że nie uzyskano znaczącego zmniejszenia liczby powikłań w leczeniu wodogłowia, zwłaszcza w najmłodszych grupach wiekowych, w których przeżywalność zastawek jest ciągle najkrótsza. Z jednej strony uważa się, że najprostsze systemy ulegają najrzadziej dysfunkcji, z drugiej prowadzi się badania nad zasadnością stosowania zastawek programowanych czy z antysyfonem u noworodków i niemowląt, u których w krótkim czasie najbardziej zmienia się ciśnienie wewnątrzczaszkowe i najintensywniej rozwija się mózgowie. Zwykle u tych pacjentów najczęściej wszczepiamy zastawki ciśnieniowozależne, czyli klasyczne o średnim ciśnieniu otwarcia. Mimo niskiego ciśnienia śródczaszkowego u noworodków i niemowląt zwykle nie stosujemy zastawek niskociśnieniowych. Systemy programowane wszczepiamy w przypadku wodogłowia normotensyjnego, a także u pacjentów z wodogłowiem dużego stopnia o niewielkiej dynamice, obawiając się zespołów niedostatecznego drenażu lub wystąpienia objawów nadmiernego drenażu⁽³⁵⁻³⁹⁾.

ZABIEG WSZCZEPIENIA SYSTEMU ZASTAWKOWEGO KOMOROWO-OTRZEWNOWEGO

W okresie okołoperacyjnym stosujemy zwykle profilaktykę antybiotykową. Zabieg wszczępienia zastawki przeprowadzany jest w znieczuleniu ogólnym, dotchawczym. Układamy chorego z głową skrzyżowaną w lewą stronę, podkładamy wałek pod szyję tak, aby pole operacyjne znajdowało się na jednym poziomie i w linii

prostej. Po ogoleniu włosów, zwykle w okolicy ciemieniowej prawej, odkażamy całe pole operacyjne (bok głowy, szyi, klatkę piersiową i brzuch po stronie prawej poniżej pępka), osłaniamy folią operacyjną i jałowymi serwetami. Zwykle otwór trepanacyjny wykonujemy w okolicy ciemieniowej tylnej i po skoagulowaniu opony twardej wprowadzamy dren do układu komorowego tak, aby koniec znalazł się z dala od splotu naczyniówkowego, najlepiej w rogu czołowym lub potylicznym. Możemy to wykonać, wykorzystując USG przezciemiączkowe lub endoskopowo, a nawet z zastosowaniem neuronawigacji. Zwykle pobieramy płyn na badanie ogólne i bakteriologiczne. Nacinamy skórę na brzuchu na wysokości pępka, przyprostnie i między nacięciami skóry przeprowadzamy podskórną prowadnicę i po jej kanale dren otrzewnowy z mechanizmem zastawki. Wykonujemy na głowie „kieszonkę” w tkance podskórnej wzdłuż prowadnicy tak dużą, aby zastawka, a zwłaszcza mechanizm antysyfonowy, nie była uciskana przez powłoki. Skracamy dren i dołączamy do mechanizmu zastawki, który umieszczamy w kieszonce w tkance podskórnej. Sprawdzamy sprawność systemu, aspirując pęcherzyki powietrza i płyn z układu zastawkowego, a następnie obserwujemy, czy jest samoistny wypływ PMR z końca dystalnego drenu otrzewnowego. Przy pomocy trokara wprowadzamy koniec obwodowy drenu o długości około 30-35 cm do jamy otrzewnej. Powłoki zszywamy warstwowo, pojedynczymi szwami. Jest to zabieg prosty technicznie, ale wymaga szczególnej staranności ze względu na dużą ilość możliwych powikłań. Powinien trwać jak najkrócej, a więc konieczna jest dobra znajomość techniki operacyjnej, budowy i działania wszczępianego mechanizmu zastawkowego.

POWIKŁANIA

Powikłania występujące w czasie leczenia wodogłowia systemami zastawkowymi można podzielić na trzy grupy:

1. mechaniczne;
2. czynnościowe – niedostateczny drenaż, nadmierny drenaż PMR;
3. infekcyjne.

1. POWIKŁANIA MECHANICZNE

Przyczyną niedrożności mogą być fragmenty tkanki nerwowej, skrzepy krwi, pęcherzyki powietrza, które przedostały się w czasie zabiegu, splot naczyniówkowy, wyściółka komór, komórki nowotworowe, przerwanie ciągłości systemu (odłączenia od konektora, rozerwanie drenów), zagięcia drenów, nieprawidłowe położenie drenu (poza układem komorowym, poza jamą otrzewnej). Ogólna częstość niedrożności mechanicznych wynosi 50-80% wszystkich rewizji (Lumenta – 79,5%⁽³⁷⁾, Drake – 67%⁽²⁸⁾, Casey – 49%⁽³⁸⁾). Drake podaje, że niedrożno-

ści mechaniczne stanowią 38% niesprawności zastawek. Szczególnie dużą częstość tych powikłań opisuje Hahn (90,4%), analizując zastawki szczelinowe obwodowe⁽³⁹⁾. Niedrożności mechaniczne mogą dotyczyć każdej części układu zastawkowego.

Niesprawność drenu komorowego występuje najczęściej, według Di Rocco stanowi 63% niedrożności mechanicznych^(40,41). Drake twierdzi, że niedrożności proksymalne dominują u pacjentów z zastawkami klasycznymi (46%), a w przypadku zastawek z antysyfonem czy przepływowych częstość jest mniejsza (6,5%)^(27,28). Analizowano szerokość układu komorowego przed wystąpieniem objawów niesprawności zastawki i stwierdzono, że niedrożność drenu komorowego występuje u 81% pacjentów ze szczelinowatymi komorami.

Inne czynniki wpływające na niesprawność drenu komorowego to odłączenie od zastawki lub urwanie pod łącznikiem spowodowane tworzeniem się blizn wokół systemu zastawkowego i wzrostem dziecka, jego aktywnością. Powiększanie się głowy dziecka, zmniejszenie się szerokości układu komorowego powodują, że koniec drenu wysuwa się z układu komorowego.

W piśmiennictwie podkreśla się, że położenie drenu komorowego z dala od splotu naczyniówkowego zmniejsza częstość niedrożności mechanicznych. Neuronawigacja może być pomocna w prawidłowym wprowadzeniu drenu do układu komorowego⁽⁴²⁾.

Leczenie polega na wymianie drenu komorowego, ale należy sprawdzić cały system, a zwłaszcza zastawkę, której niedrożność często współlistnieje z niesprawnym drenem. W przypadku szczelinowatego układu należy rozważyć zmianę typu zastawki (zastawka z antysyfonem, programowana z antysyfonem). Oderwany dren komorowy i przemieszczony do układu komorowego powinien być usunięty (z wykorzystaniem neuroendoskopii), ponieważ w przypadku infekcji układu komorowego może utrudniać wyleczenie pacjenta.

Niedrożności mechanizmów zastawkowych stanowią 12,5% niesprawności mechanicznych w przypadku zastawek klasycznych, 26% w przypadku zastawek Orbis-Sigma. Najbardziej odporne na tego typu powikłania są zastawki sprężynowo-kulkowe.

Niedrożności drenu otrzewnowego stanowią 5-10% powikłań mechanicznych. Zastawka szczelinowa obwodowa jest obciążona największą liczbą tych powikłań. Leczenie polega na wymianie niesprawnego drenu. Podejrzewając dysfunkcję drenu otrzewnowego, przed zabiegiem powinno wykonać się USG brzucha w celu wykluczenia obecności torbieli w jamie otrzewnej lub wodobrzusza, często związanych z infekcją. W tym przypadku należy rozważyć wskazania do wszczęcia drenu dosercowego po wykluczeniu lub wyleczeniu infekcji PMR. „Utopiony” dren w jamie otrzewnej powinien zostać usunięty z powodu ryzyka zrostów w jamie otrzewnej lub zapalenia⁽⁴³⁾.

2. NIESPRAWNOŚCI CZYNNOŚCIOWE

Polegają na nieprawidłowym drenowaniu płynu mózgowo-rdzeniowego (zbyt dużym lub zbyt małym) dla danego pacjenta przy zachowanej drożności systemu. **Zespoły przedrenowania** są wynikiem opisanego wcześniej efektu syfonowego, ale również zależą od charakteru wodogłowia (wodogłowie normotensyjne), wielkości układu komorowego, grubości płaszczka mózgu, podatności mózgu. Zespół ten jest obserwowany również u niemowląt i dzieci, mimo że długość drenu obwodowego jest niewielka. Częstość występowania tego zespołu wynosi 1-24% pacjentów z zastawkami^(5,15,40). Nadmierny drenaż charakteryzuje się kilkoma zespołami objawów. **Zespół wąskich komór** charakteryzuje się przemijającymi objawami nadciśnienia wewnątrzczaszkowego, ustępującego w pozycji leżącej, w badaniu TK wąskim układem komorowym. Objawy kliniczne zależą od przejściowego zamknięcia otworów drenu przez wyściółkę komór, co prowadzi do wzrostu ciśnienia w układzie komorowym, jego poszerzenia i przywrócenia drożności drenu komorowego⁽⁴⁴⁾. Zespół występuje u dzieci, u których rozpoczęto leczenie wodogłowia w okresie niemowlęcym, po 3-6 latach od wszczęcia zastawki. U dorosłych nie jest stwierdzany.

Najskuteczniejszy sposób leczenia to wymiana na zastawkę programowaną, najlepiej z antysyfonem, i stopniowa regulacja ciśnienia. Ten sposób obciążony jest dużym ryzykiem powikłań z powodu trudności z właściwym umieszczeniem drenu w wąskim układzie komorowym, a także możliwością sprowokowania krwawienia śródczaszkowego po usunięciu „starego” drenu, który może być przyrośnięty do wyściółki komór.

Podtwardówkowe kolekcje płynowe lub przewlekłe krwaki powstają w wyniku gwałtownego zmniejszenia się układu komorowego, powiększenia przestrzeni podtwardówkowej, pęknięcia żył mostkowych między powierzchnią mózgu a oponą twardą (3-5%). Upośledzone wchłanianie płynu mózgowo-rdzeniowego powiększa kolekcje płynowe. Leczenie jest trudne, zwykle polega na wymianie zastawki na programowaną z antysyfonem i ewakuacji przewlekłego krwiaka drogą trepanacji otworkowej z fenestracją błon wodniaka, z wykorzystaniem endoskopu.

Inna postać zespołu przetrenowania to **podział komór mózgowych na izolowane torbiele** (szczególna postać to izolowana IV komora) z objawami ciasnoty śródczaszkowej. Polecane leczenie to połączenie torbieli z wykorzystaniem endoskopu, wymiana starego systemu na zastawkę programowaną, najlepiej z antysyfonem. Powikłanie to występuje z częstością 2,4%.

Kraniosynostoza pozastawkowa⁽⁴⁴⁻⁴⁶⁾ występuje z częstością 1-12%, zwykle u wcześniaków lub niemowląt z dużym układem komorowym i innymi wadami OUN. Powikłanie to polega na przedwczesnym zarastaniu szwów czaszkowych, częściej strzałkowego. Hormman

twierdzi, że w patogenezie tego schorzenia istotny jest nie tylko nadmierny drenaż płynu mózgowo-rdzeniowego, ale także predyspozycje genetyczne. Leczenie należy rozpocząć dość szybko, wymienić zastawkę i wykonać zabieg kranioplastyki.

Niedostateczny drenaż płynu mózgowo-rdzeniowego obserwowany jest u pacjentów z zastawkami przepływowymi lub z mechanizmem antysyfonowym. Wystąpienie tego powikłania uzasadnia się niewłaściwym położeniem mechanizmu antysyfonowego w stosunku do otworu Monro, które powoduje wzrost oporu zastawki i obniżenie przepływu w pozycji stojącej, czyli нефизиologiczny wzrost ciśnienia śródczaszkowego z następowym poszerzeniem układu komorowego^(47,48). W przypadku zastawki Orbis-Sigma niedostateczny drenaż może być spowodowany nocnym wzrostem ciśnienia śródczaszkowego w fazie REM, który nie może być kompensowany przez ten typ zastawki o specyficznej hydrodynamic⁽⁴⁹⁾.

3. POWIKŁANIA INFEKCYJNE

Po niedrożnościach mechanicznych są drugą co do częstości przyczyną dysfunkcji zastawek, występują u 7-40% pacjentów i w 2-20% zabiegów zastawkowych⁽³⁷⁾. W przypadku pierwszego wszczepienia zastawki infekcja występuje w 6,3%, a po zabiegu rewizji już w 13,4%. Przemyta infekcja układu zastawkowego powoduje ciężkie uszkodzenia układu nerwowego i wzrost śmiertelności. Powikłania infekcyjne występują najczęściej u niemowląt do 6. miesiąca życia. *Staphylococcus epidermidis* jest w 50-70% przypadków odpowiedzialny za zakażenie układu zastawkowego. Czas wystąpienia objawów (niesprawność zastawki i dodatni posiew bakteriologiczny płynu mózgowo-rdzeniowego) to w 70-80% kilka dni do kilku miesięcy w ciągu pierwszych dwóch miesięcy od zabiegu^(50,51).

Najskuteczniejszym sposobem postępowania jest usunięcie wszystkich elementów zastawki, wszczepienie drenażu zewnętrznego lub zbiornika Rickhama i celowana antybiotykoterapia dokomorowa i ogólna. Zastawkę wszczepiamy ponownie po uzyskaniu trzech kontrolnych jałowych posiewów.

Pojawiają się doniesienia o skutecznym obniżeniu częstości infekcji w wyniku zastosowania określonych procedur okołoperacyjnych, stosowania mechanizmów zastawkowych o niewielkich rozmiarach dla noworodków, zastawek typu *one-piece*, które skracają czas zabiegu⁽⁵²⁾. Stosowane są drenaże, których wnętrze „wygładzone” jest hydrożelem BioGlide, aby utrudnić kolonizację bakterii. Ostatnie doniesienia o stosowaniu drenaży impregnowanych dwoma antybiotykami Bactiseal TM są bardzo zachęcające.

Należy pamiętać, że jeśli u chorego z zastawką doserwową pojawiają się objawy niewydolności nerek, nie ma cech ostrej infekcji, zastawka jest sprawna, to takiego chorego należy przebadać w kierunku obecności kłę-

bowego zapalenia nerek o podłożu immunologicznym, tzw. zespołu *shunt nephritis*.

Leczenie polega na usunięciu zastawki, wszczepieniu drenażu i postępowaniu objawowym.

Inne powikłanie, na które chcielibyśmy zwrócić uwagę, to napady padaczkowe, stosunkowo częste u dzieci z wodogłowiem pozapalnym i z wadami dysgraficznymi. Napady te, głównie częściowe, wiąże się z miejscem wprowadzenia drenażu do układu komorowego, częściej występują, jeśli dren zlokalizowany jest w okolicy czołowej. Z punktu widzenia klinicznego istotne jest, że napady mogą pojawiać się również w przypadku dysfunkcji zastawki. W przypadku wystąpienia tych objawów należy wykonać kontrolne badanie obrazowe w celu oceny szerokości układu komorowego i sprawności układu zastawkowego^(53,54).

OPIEKA POOPERACYJNA

Po zabiegu operacyjnym pacjent pozostaje w klinice zwykle do czasu zdjęcia szwów. Jeśli stan chorego jest stabilny, w celu oceny skuteczności zabiegu wykonujemy kontrolne badanie obrazowe (USG przeziemiączkowe lub tomografia komputerowa, MRI głowy) przed wypisaniem pacjenta do domu. Ponieważ leczenie wodogłowia systemami zastawkowymi jest leczeniem objawowym, zastawka jest wszczepiona na całe życie. Nie ma pewnych objawów klinicznych i badań dodatkowych świadczących o tym, czy zastawka jest niepotrzebna choremu. Zastawkę rewidujemy wtedy, kiedy występują objawy jej niesprawności. Zawsze w przypadku rewizji zastawki rozważamy możliwość i skuteczność wykonania wentrykulostomii. Jeśli jest to możliwe, pacjent z zastawką powinien pozostać pod opieką neurochirurga. Informujemy pacjenta o możliwych objawach niesprawności zastawki. Zalecamy oglądanie okolicy zastawki, zwracamy uwagę na kolekcje płynu mózgowo-rdzeniowego w tkance podskórnej, obrzęk, zaczerwienienie skóry. Nie polecamy pacjentowi „przepompowywania” zastawki. Sprawdzanie tym sposobem sprawności zastawki bywa mylące. Jeśli przedkomorze zastawki nie odpręża się lub odpręża się powoli, może to być spowodowane niedrożnym drenem komorowym, ale sprawna zastawka może tak zachowywać się w przypadku wąskiego układu komorowego. Jest możliwe, że twarde przedkomorze zastawki świadczy o niedrożności drenażu otrzewnowego. Częste „pompowanie” zastawki stwarza ryzyko zespołu nadmiernego drenażu. Badanie obrazowe powinnyśmy wykonać trzy, sześć miesięcy i rok po zabiegu wszczepienia zastawki. Kolejne badania obrazowe wykonujemy w zależności od stanu pacjenta. Układ komorowy powinien zwężać się powoli; jeśli przez kilka miesięcy nie zmienia się, należy zawsze rozważyć możliwość dysfunkcji zastawki, analizując jednocześnie stan kliniczny pacjenta. Pacjent powinien być również pod stałą opieką okulisty i psychologa, ponieważ obja-

wy niesprawności zastawki to nie zawsze ostre objawy ciasnoty śródczaszkowej. Oceniając prawidłowe działanie zastawki, analizujemy stan kliniczny pacjenta, wyniki badania okulistycznego, badania psychologicznego i wyniki badań obrazowych. U pacjentów z zastawką przeciwwskazany jest intensywny, długotrwały wysiłek fizyczny.

Wszczepienie zastawki w wielu przypadkach daje choremu szansę na normalne życie.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

1. Pudenz R.H.: The surgical treatment of hydrocephalus – an historical review. *Surg. Neurol.* 1981; 15: 15-26.
2. Polis L.: Rys historyczny metod leczenia wodogłowia. W: Zakrzewski K. (red.): *Wodogłowie i inne zaburzenia krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego u dzieci.* Czelej, Lublin 2007: 53-56.
3. McLaurin R.: Ventricular shunts: complications and results. W: McLaurin R., Venes J.L., Schut L., Epstein F. (red.): *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System.* W.B. Saunders Company, Philadelphia 1989: 219-229.
4. Aschoff A., Kremer P.: Intelligent shunt systems: a possible dream. *Childs Nerv. Syst.* 1996; 12: 493.
5. Aschoff A., Kremer P., Benesch C. i wsp.: Overdrainage and shunt-technology. A critical comparison of programmable, hydrostatic and variable-resistance-valves and flow-reducing devices. *Childs Nerv. Syst.* 1995; 11: 193-202.
6. Drake J.M., Sainte-Rose C.: *The Shunt Book.* Blackwell Science, 1995: 69-121.
7. Vernet O., Campiche R., de Tribolet N.: Long-term results after ventriculo-atrial shunting in children. *Childs Nerv. Syst.* 1995; 11: 176-179.
8. Borgbjerg B.M., Gjerris F., Albeck M.J. i wsp.: A comparison between ventriculo-peritoneal and ventriculo-atrial cerebrospinal fluid shunts in relation to rate of revision and durability. *Acta Neurochir. (Wien)* 1998; 140: 459-465.
9. Lundar T., Langmoen I.A., Hovind K.H.: Fatal cardiopulmonary complications in children treated with ventriculoatrial shunts. *Childs Nerv. Syst.* 1991; 7: 215-217.
10. Dorywalski T., Roszkowski M., Czarnowska Z.: *Shunt nephritis – patogeneza, klinika i leczenie.* *Neurol. Neurochir. Pol.* 1993; supl. 3: 129.
11. Canday A.I., Sood S., Ham S.D.: Surgical management of hydrocephalus in children. W: Schmidek H.H., Sweet W.H. (red.): *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods, and Results.* Wyd. 3, W.B. Saunders Company, Philadelphia 1995: 1231-1244.
12. Barszcz S., Roszkowski M.: Leczenie wodogłowia za pomocą systemów zastawkowych. W: Roszkowski M. (red.): *Wodogłowie wieku rozwojowego.* Emu, Warszawa 2000.
13. Datoń-Cholewa J.: Ocena porównawcza metod leczenia dzieci z wodogłowiem odprowadzeniem płynu mózgowo-rdzeniowego dosercowo i dootrzewnowo. Praca doktorska, Śląska Akademia Medyczna w Katowicach.
14. Higashi S., Futami K., Matsuda H. i wsp.: Effects of head elevation on intracranial hemodynamics in patients with ventriculoperitoneal shunts. *J. Neurosurg.* 1994; 81: 829-836.
15. Barszcz S., Roszkowski M.: Zespoły przedrenowania w przebiegu zastawkowego leczenia wodogłowia u dzieci. *Neurol. Neurochir. Pol.* 1993; supl. 3: 139.
16. Kremer P., Aschoff A., Kunze S.: Risks of using siphon-reducing devices. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10: 231-235.
17. Drake J.M., Sainte-Rose C.: Chapter 2. W: Drake M., Sainte-Rose C.: *The Shunt Book.* Blackwell Science, 1994: 13-35.
18. Sainte-Rose C., Hooven M.D., Hirsch J.F.: A new approach in the treatment of hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 1987; 66: 213-226.
19. Czosnyka Z., Czosnyka M., Richards H.K., Pickard J.D.: Posture-related overdrainage: comparison of the performance of 10 hydrocephalus shunts *in vitro.* *Neurosurgery* 1998; 42: 327-334.
20. Czosnyka M., Czosnyka Z., Whitehouse H., Pickard J.D.: Hydrodynamic properties of hydrocephalus shunts: United Kingdom Shunt Evaluation Laboratory. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1997; 62: 43-50.
21. Watson D.A.: The Delta Valve: a physiologic shunt system. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10: 224-230.
22. Portnoy H.D., Tripp L., Croissant P.D.: Hydrodynamics of shunt valves. *Childs Brain* 1976; 2: 242-256.
23. Sgouros S., Kulkarni A.V., Constantini S.: The International Infant Hydrocephalus Study: concept and rationale. *Childs Nerv. Syst.* 2006; 22: 338-345.
24. Drake J.M., Kestle J.R., Tuli S.: CSF shunts 50 years on – past, present and future. *Childs Nerv. Syst.* 2000; 16: 800-804.
25. Reinprecht A., Dietrich W., Bertalanffy A., Czech T.: The Medos Hakim programmable valve in the treatment of pediatric hydrocephalus. *Childs Nerv. Syst.* 1997; 13: 588-594.
26. Jain H., Sgouros S., Walsh A.R., Hockley A.D.: The treatment of infantile hydrocephalus: “differential-pressure” or “flow-control” valves. A pilot study. *Childs Nerv. Syst.* 2000; 16: 242-246.
27. Kondageski C., Thompson D., Reynolds M., Hayward R.D.: Experience with the Strata valve in the management of shunt overdrainage. *J. Neurosurg.* 2007; 106 (supl.): 95-102.
28. Drake J.M., Kestle J.R., Milner R. i wsp.: Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 1998; 43: 294-305.
29. Serlo W.: Experiences with flow-regulated shunts (Orbis-Sigma valves) in cases of difficulty in managing hydrocephalus in children. *Childs Nerv. Syst.* 1995; 11: 166-169.
30. Strzyżewski K., Huber Z., Jarmusz K.: Spostrzeżenia dotyczące zastosowania układu Orbis-Sigma do leczenia wodogłowia wieku rozwojowego, oraz powikłań leczenia innymi układami zastawkowymi. *Neurol. Neurochir. Pol.* 1993; 27 supl. 3: 119-128.
31. Hanlo P.W., Cinalli G., Vandertop W.P. i wsp.: Treatment of hydrocephalus determined by the European Orbis Sigma Valve II survey: a multicenter prospective 5-year shunt survival study in children and adults in whom a flow-regulating shunt was used. *J. Neurosurg.* 2003; 99: 52-57.
32. Impomed sp. z o.o. Nowość BioGlide. 1992.
33. Hayhurst C., Grogan J., Byrne P. i wsp.: The efficacy of antibiotic impregnated catheters in reducing shunt infection. XX Biennial Congress of the European Society for Pediatric Neurosurgery, 6-11 March 2006, Martinique.
34. Joseph R., Walsh A.R., Kay A. i wsp.: Inclusion of antibiotic-impregnated (Bactiseal) catheters into shunt systems for the treatment of hydrocephalus in children: does it make a difference? XX Biennial Congress of the European Society for Pediatric Neurosurgery, 6-11 March 2006, Martinique.
35. Walker M.: Looking at hydrocephalus: where are we now, where are we going? *Childs Nerv. Syst.* 2005; 21: 524-527.

Dalszy ciąg piśmiennictwa znajduje się na stronie 66